

脳静脈洞血栓症を合併し、 開頭減圧術・術後エクリズマブ投与が 有効であったPNHの一例

講師 岩田 吉生¹⁾, 講師 森田 泰慶¹⁾, 講師 辻 潔²⁾, 講師 頼 晋也¹⁾, 講師 田崎 貴之²⁾, 講師 井上 宏昭¹⁾, 講師 谷口 康博¹⁾,
講師 藤本 昂¹⁾, 教授 田中 宏和¹⁾, 教授 芦田 隆司¹⁾, 教授 加藤 天美²⁾, 教授 松村 到¹⁾

はじめに

発作性夜間ヘモグロビン尿症(PNH)患者の溶血は、感染症や手術などの生体侵襲により増悪し、血栓症誘因の一つとなることが知られている。今回、われわれは感冒を契機に脳静脈洞血栓症を発症し、開頭減圧術と術後エクリズマブ投与で救命し得たPNH症例を経験したので報告する。

症例提示

症例：35歳，女性。既往歴：特記事項なし。

17歳時に再生不良性貧血・PNH症候群と診断され、無治療経過観察されていた。20XX年4月中旬より感冒症状が出現し、全身倦怠感・褐色尿などの増悪を認めていた。4月18日に自室で昏睡状態になっているのを家人が発見し、救急要請された。当院搬送時のバイタルサインは、体温 37.4℃、血圧 117/64mmHg、脈拍数 88回/分、SpO₂ 98%(room air)であった。身体所見では眼瞼結膜蒼白、眼球結膜黄染を認め、意識レベルはJCS II-30、GCS E3M5V1と低下しており、言語理解良好で四肢の麻痺と感覚障害は認められないものの、発語、指鼻試験、回内回外試験、膝踵試験が実施できない状態

であった。入院時血液検査(表1)では、Hb 8.3g/dLの貧血を認め、GOT 97IU/L、T.Bil 9.9mg/dL、D. Bil 0.7mg/dL、LDH 3115U/Lであり、溶血所見の増悪を認めた。凝固系ではD-dimerが1.5μg/mLと軽度上昇を認めた。頭部CTでは脳の正中偏移を伴う左前頭葉脳浮腫所見を認め、CT Venography(CTV)で上矢状静脈洞の描出欠損を認めた(図1)。以上より、上矢状静脈洞血栓症による脳梗塞に起因する意識障害と診断され、緊急入院となった。

経過 (図2)

入院後よりヘパリンナトリウムによる抗凝固療法を開始した。第1病日夜間に意識レベル低下、瞳孔不同の症状が出現し、頭部CTで左前頭葉脳浮腫の増悪を認めたため、緊急開頭減圧術を実施した。術後侵襲による補体活性化と溶血再燃を抑制する目的で術後第2病日に髄膜炎菌ワクチンとエクリズマブ投与を開始した。また、髄膜炎菌感染症予防として14日間のCTRX点滴を併用した。第3病日よりヘパリンナトリウムによる抗凝固療法を再開した。第6病日よりワルファリン内服を開始し、PT-INRの至適延長を確認した後にヘパリンナトリウムの投与を終了した。ワルファリンとエクリズマブ投与を継

1) 近畿大学医学部附属病院血液・膠原病内科

2) 近畿大学医学部附属病院脳神経外科